ITEM 215 : PURPURA CHEZ L'ENFANT

& ITEM 216 : SYNDROME HEMORRAGIQUE D'ORIGINE HEMATOLOGIQUE

& ITEM 329 : TRANSFUSION SANGUINE

Seule la partie pédiatrique de ces items est abordée ici.
La partie « adulte » de l'item est traitée dans le CODEX d'hématologie.

Diagnostic

Purpura = extravasation de GR dans le derme ou le chorion : lésion cutanée et/ou muqueuse hémorragique (rouge violacée), ne s'effaçant pas à la vitropression
- Témoigne d'une anomalie de l'hémostase primaire : anomalie des vaisseaux ou des plaquettes
- Inspection : **pétéchial (lésions < 3 mm)**, **ecchymotique, en vibice, nécrotique**
- Palpation : **maculeux** (non palpable), **infiltré** (palpable)
- Topographie : **localisé** (visage, zones de frottements ou traumatismes, régions déclives, membres inférieurs ou lombes, fesses, extrémités distales) ou **disséminé**
- Purpura muqueux : gingivorragie, épistaxis, hémorragie sous-conjonctivale
- Recherche d'autres signes hémorragiques extériorisés ou non : déshabiller entièrement, + examen buccal

Purpura thrombopénique	**Purpura vasculaire**
- Caractère maculeux, plan - Sans prédominance déclive - Atteinte muqueuse - Plutôt ecchymotique	- Caractère infiltré - Prédominance déclive - Jamais d'atteinte muqueuse - Polymorphisme lésionnel

Situations d'urgence

Purpura fébrile		**Tout purpura fébrile justifie une hospitalisation avec isolement gouttelettes** **Sepsis sévère** = **infection invasive à méningocoque** : - **Purpura fulminans** : des extrémités, rapidement extensif, ≥ 1 élément **nécrotique** ou ecchymotique de diamètre **≥ 3 mm** - **Atteinte des extrémités** avec risque de nécrose irréversible - Fièvre élevée, frissons, extrémités froides, marbrures, TRC > 3s, tachycardie, hypotension - Tableau parfois fruste : pétéchies d'apparition rapide, syndrome infectieux trompeur, syndrome méningé avec simple obnubilation/asthénie - NB : le plus fréquemment : cause virale non-sévère (mais diagnostic d'élimination)
	CAT	- Surveillance rapprochée : scope, examen clinique, extension des lésions - En cas de signe évocateur d'un purpura fulminans : **injection IM ou IV de C3G** (au mieux après une hémoculture, mais en préhospitalier si besoin), pose de 2 VVP, **remplissage vasculaire** (RL 10 mL/kg en 10-15 min, à réitérer si besoin : max 40-60mL/kg dans la 1°heure) et **transfert médicalisé en réanimation**
Syndrome hémorragique		= Thrombopénie profonde (< 10 G/L) et/ou CIVD - **Saignement extériorisé, hématurie macroscopique, ménométrorragies** - Atteinte muqueuse : **bulles hémorragiques intra-buccales, gingivorragie, épistaxis** - Saignement viscéral : - **Hémorragie intracrânienne** : céphalées, syndrome méningé, troubles de conscience - **Syndrome abdominal aigu** : **hémorragie digestive, gynécologique** ou **urologique, rupture de rate** - **Collapsus, syndrome anémique**
	CAT	- Surveillance scopée, examens cliniques répétés - Si syndrome hémorragique sévère : arrêt d'un saignement actif (compression), pose de 2 VVP, bilan prétransfusionnel (groupage x2, Rhésus, RAI), transfusion de CGR ± plaquettes
Hémopathie		- **Atteinte des autres lignées médullaires** : anémie (syndrome anémique), neutropénie (fièvre, angine, stomatite) - **Syndrome tumoral** : ADP, hépatosplénomégalie, atteinte testiculaire, douleurs osseuses - **AEG** récente
	CAT	- Recherche de signes de gravité, prise en charge de l'anémie & neutropénie fébrile - **Myélogramme** en milieu spécialisé +/- BOM
Potentiellement grave		**Microangiopathie thrombotique : syndrome hémolytique et urémique** - Atteinte rénale, HTA, diarrhée récente (notamment glairo-sanglante)

Principales causes

Purpura thrombopénique (Plaquettes < 150 G/L)

Cause périphérique	Cause centrale
- **Purpura thrombopénique idiopathique** (PTI, le + fréquent), **Syndrome d'Evans** (AHAI + PTI) - **Immunisation maternofœtale, immuno-allergique, auto-immun** - Viral : **EBV**, **VZV**, **CMV**, **ROR**, **VIH, coxsackie** - Hyperconsommation : **CIVD, SHU, paludisme, dengue**	- Envahissement médullaire : **LAL, LAM, métastase de cancer solide** - **Aplasie médullaire** - Congénitale (rare) : **aplasie de Fanconi, amégacaryocytose, syndrome de Wiskott-Aldrich**

		- De répartition : **hypersplénisme**	
Principales causes	**Purpura vasculaire**	- **Purpura rhumatoïde** = **vasculite à IgA** (fréquent) : BU, TA… - **Cause mécanique** : pétéchies au point de compression d'un garrot, pétéchies du territoire cave supérieur liées à une toux ou des vomissements, sévices/contention ➔ **Attention maltraitance** si éléments d'âge différents / topographie évocatrice - **Scorbut** : contexte de dénutrition, purpura périfolliculaire avec gingivorragies - Infectieux : **purpura fulminans, maladie de Kawasaki** (post-infectieux), **endocardite à streptocoque et staphylocoque, rickettsiose**, VHB, VHC, EBV, CMV - Immunologique : **cryoglobulinémie, connectivite** (lupus), **médicamenteuse, vascularite**	
	Purpura thrombotique	- **Maladie de Willebrand** - Acquise : **médicament** (aspirine, AINS), **insuffisance rénale chronique** - Thrombopathie : **thrombasthénie de Glanzmann, syndrome de Bernard et Soulier**	
Bilan étiologique	Int	- Antécédents familiaux : thrombopénie/thrombopathie constitutionnelle, pathologie dysimmunitaire - Terrain : âge, sexe, origine ethnique, ATCDs de signes hémorragiques (intervention, trauma), NFS antérieures - Contexte : infection virale/contage, séjour à l'étranger, prise médicamenteuse, statut vaccinal	
	C	- **Fièvre** - **Hémorragie extériorisée** (épistaxis) ou **non** (céphalées, douleurs abdominales), **syndrome anémique** - **AEG, douleurs osseuses, arthralgies/arthrites, vomissements, toux, dysnée, éruption cutanée autre** - **Syndrome tumoral/organomégalie,** infection en cours - Diarrhées glairosanglantes, HTA - Raynaud, orchite, palpation abdominale douloureuse anomalies articulaires	
	PC	1ère intention	- **NFS, plaquettes, réticulocytes, frottis sanguin** (agrégats plaquettaires, taille/aspect des plaquettes, syndrome mononucléosiques, cellules malignes, corps de Döhle, schizocytes) - **Bilan de coagulation** (TP/TCA, fibrinogène) : recherche de **CIVD** - **Créatininémie, BU** à la recherche d'hématurie/protéinurie Selon le contexte : - **Groupage ABO-Rhésus, RAI** si syndrome hémorragique - **Test de Coombs, haptoglobine, LDH**, **bilirubine** si anémie / réticulocytes élevés (hémolyse) - **CRP, hémocultures** si fièvre, +/- recherche de paludisme/dengue si séjour en zone endémique - **Imagerie cérébrale + FO** : si céphalées ou signes neurologiques - **Imagerie abdominale** : si syndrome abdominal aigu - Purpura fébrile : **hémoculture ± PL**
		2nd intention	- **Bilan d'hémostase primaire** si ATCD hémorragiques : tests analytiques (agrégation plaquettaire, dosage du facteur Willebrand (Ag et activé), expression des glycoprotéines plaquettaires : thrombopathie) - Sérologies : **CMV, EBV, VIH, VHB/VHC, hantavirus, arboviroses**… - **Recherche de paludisme et dengue** si séjour récent à l'étranger - **Myélogramme** : si syndrome tumoral ou anomalie des autres lignées sanguines - **VS, bilan de vascularite, bilan auto-immun** (FAN, Ac anti-DNA, ANCA, atteinte d'organe) - **Dosage pondéral des Ig, phénotypage lymphocytaire** - Echographie cardiaque si suspicion d'endocardite
Transfusion	= Indication peu fréquente en pédiatrie, principalement indiquée si **thrombopénie d'origine centrale** - **Non indiqué en cas de thrombopénie périphérique (PTI ++)**, sauf en cas d'hémorragie sévère neurologique, intra-abdominale, extériorisée abondante ou d'urgence chirurgicale à risque - Chez l'enfant traité par chimiothérapie : transfusion si **thrombopénie < 20 G/L** - Si tumeur cérébrale, anticoagulant, saignement actif (CIVD) : seuil de transfusion = **50 G/L**		
	Avant la transfusion	- Antécédents transfusionnels (nombre, accidents) - Information et accord parental - Bilan prétransfusionnel	
	Commande des CPA / MCP	- **Commande** : ID/âge/poids de l'enfant, chiffre de plaquetes, tolérance clinique, date, ID & signature du prescripteur, degré d'urgence - Quantité à transfuser **: 1 unité de CPA / 5-9 kg de poids** (maximum 9 unités) - Irradié si patient immunodéprimé	
	Transfusion	- En débit libre - Surveillance rapprochée : température, hémodynamique, conscience - Risque de surcharge si petit enfant : attention au volume total	
	Après la transfusion	- Notification dans le dossier transfusionnel et médical et dans le carnet de santé - Vérification de l'efficacité de la transfusion : clinique, NFS de contrôle	

PURPURA RHUMATOÏDE

Purpura rhumatoïde : vascularite la plus fréquente de l'enfant
- Prédominance masculine, le plus souvent **entre 4 et 6 ans**, en période automno-hivernale
- **Vascularite leucocytoplasique des petits vaisseaux, immuno-allergique de type III**, avec dépôts de complexes immuns circulants fixant des IgA, dans les parois des capillaires cutanés, digestifs, et du mésangium rénal
- Physiopathologie mal connue (facteurs immunologiques, génétiques, environnementaux)
- Facteur déclenchant (parfois retrouvé) : **rhinopharyngite (virose)**, **vaccination récente**, **médicament**

Diagnostic

C

→ Diagnostic essentiellement clinique : triade **purpura** + **manifestation articulaire** + **douleur abdominale**

Purpura

= Constant, inaugural++, parfois retardé (après les douleurs abdominales)
- **Vasculaire** : infiltré, sans atteinte muqueuse, polymorphisme lésionnel
- **Symétrique, localisation déclive** (**membres inférieurs**, fesses, face postérieurs des coudes et avant-bras)
- **Evolution par poussées successives**, déclenchées par l'orthostatisme
- Signes parfois associés : **urticaire, érythème polymorphe, œdème des extrémités** (dos de mains/pieds), **de la face et du cuir chevelu**

Manifestations articulaires

= Inconstante (**75%** des cas), transitoire, durant **3 à 5 jours**, parfois inaugurales
- **Arthralgie** et/ou **arthrite** bilatérale et symétrique
- Localisation prédominante aux membres inférieurs, grosses articulations
- Evolution vers la régression sans séquelle, récidives possibles

Douleurs abdominales

= Inconstante (30-**50%** des cas), parfois inaugurale,
- Localisation et intensité variables : coliques, douleurs abdominales pseudo-chirurgicales (intolérance alimentaire, vomissements, méléna / hématémèse), tableau de pancréatite, hydrocholécyste, entéropathie exsudative…
- Due au **purpura digestif** ou à une **complication (invagination intestinale aiguë…)**

Complications

- Digestive : - **Hématome pariétal intestinal**
  - **Invagination intestinale aiguë**
  - **Péritonite aiguë par vascularite nécrosante**
  - **Dénutrition**
- **Orchite, urétérite sténosante** (souvent bilatérale)
- **Néphropathie glomérulaire** (HTA principalement) : syndrome néphritique / néphrotique
- **Convulsions**, **céphalées, hémorragie intracrânienne, vascularite cérébrale**
- **Hémorragies pulmonaires** (rare++)

PC

Examens systématiques

- **NFS, plaquettes**
- **BU** : dépistage d'atteinte rénale (protéinurie, hématurie)
- **Créatininémie** avec calcul du DFG : formule de **Schwartz** (36,5 x taille (cm) / Créat (µmol/L))
+ **Prise de TA** (syndrome néphritique / néphrotique)

Selon contexte

- **Echographie abdominale** : si fortes douleurs abdominales
- **Bilan hépatique & lipasémie** si atteinte digestive
- **Protéinurie, créatininurie +/- albuminurie** si BU + (protéinurie/hématurie) ou HTA
+/- **Ponction-biopsie rénale** sur avis spécialisé
- **Biopsie cutanée** (exceptionnellement, si incertitude diagnostique) : infiltrat leucocytaire avec dépôts d'IgA et de C3 en immunofluorescence dans les parois vasculaires
→ Diagnostic différentiel avec une périartérite noueuse, une vascularite à ANCA…

TTT

→ Hospitalisation seulement si complication ou pour antalgie : **prise en charge habituellement ambulatoire**
- TTT symptomatique : **antalgique** (en évitant les AINS : risque d'atteinte rénale), **antispasmodique,**
- **Repos sans effet sur le pronostic et les complications**
- En cas de complication (= atteinte sévère d'organe, orchite…) : hospitalisation, **corticothérapie**

Suivi

- **Poussée de purpura** généralement résolutive en 2 à 6 semaines
- Suivi clinique (régression de la poussée, disparition des douleurs abdominales) + TA & **BU** régulières pendant 6 mois
- Episode généralement **unique** (80% des cas)
- Si atypie (intensité, signes accompagnateurs, durée prolongée) : avis spécialisé dermato/rhumato-pédiatrique

Atteinte rénale

= **Néphropathie glomérulaire** : généralement à distance de la poussée de purpura → fait le pronostic de la maladie
- Survient dans 30% des cas, souvent < 6 semaines (et toujours < 6 mois), parfois pendant une récurrence (poussée)
- Manifestation : **protéinurie**, **syndrome néphrotique**, **insuffisance rénale aiguë**, **HTA**
- Cause 10-15% des glomérulonéphrites et 1,5% des **insuffisances rénales chroniques terminales de l'enfant**

Dépistage

- Prise de TA + BU (protéinurie) régulières pendant **6 mois**
→ Si protéinurie = rapport prot/créat urinaire & avis néphropédiatrique

PURPURA THROMBOPENIQUE IMMUNOLOGIQUE (PTI)

- Assez fréquente chez l'enfant, entre **2 et 5 ans**
- **Destruction périphérique des plaquettes** par processus immun, **diagnostic d'élimination**
- **Facteurs déclenchants** (inconstants) : rhinopharyngite, vaccination récente (ROR), médicament

Diagnostic	C	**Anamnèse**		- ATCD évocateurs de thrombopénie constitutionnelle (ATCD néonataux, familiaux, NFS antérieures ...) - Signes évocateurs d'hémopathie maligne, SHU, sepsis - Signes évocateurs de maladie auto-immune (MAI), notamment lupus : arthralgie / arthrite, asthénie, autre éruption cutanée - Signes orientant vers un déficit immunitaire héréditaire : infections répétées / sévères ➔ Ces éléments doivent être absents dans le cadre d'un PTI (recherche de diagnostic différentiel (DD))
		Examen clinique		- Sévérité du syndrome hémorragique (**score de Buchanan**), signes cliniques de gravité - Recherche de DD : syndrome tumoral (hémopathies), HTA (SHU), sepsis
	PC	Examens systématiques		- **NFS, plaquettes, réticulocytes** : thrombopénie isolée sans atteinte des autres lignées (DD hémopathie maligne), sans lymphopénie (DD déficit immunitaire / MAI type lupus) - **Frottis sanguin** : pas de cellule anormale (blaste : DD hémopathie), morphologie plaquettaire normale (DD déficit immunitaire héréditaire), sans schizocytes (DD SHU) - **Hémostase** (TP, TCA, fibrinogène) : pas de CIVD - **BU** (protéinurie, hématurie) et **Créatininémie** : pas de stigmate de SHU - **Groupage** (2 déterminations), **Rhésus, RAI** : en cas de nécessité de transfusion
		Selon contexte		- **Test de Coombs érythrocytaire, haptoglobine, bilirubine** : si anémie / réticulocytes élevés - **Scanner cérébral & FO** si céphalées / examen neurologique anormal - **Imagerie abdominale** si syndrome abdominal aigu (vomissements, occlusion, méléna, traumatisme) ou ménométrorragies - **Dosage pondéral des Ig et sérologies virales** (VIH, VHB, VHC) selon le contexte, **prélèvement de sérothèques** (en cas de nécessité de traitement par Ig) - **Facteurs antinucléaires** (FAN) si âge > 8 ans (+/- anti-ADN natif / Ag solubles, C3 / C4 / CH50) : lupus suspecté++ si lymphopénie / anémie hémolytique auto-immune associée - **Phénotypage lymphocytaire** : suspicion de déficit immunitaire héréditaire
		Cas du myélogramme	Indications	- Doute diagnostique - Bicytopénie, - Signes d'hémopathie maligne : douleurs osseuses, syndrome tumoral, cellules anormales au frottis - Corticothérapie initiée sans évaluation par un sénior & un cytologiste pour confirmer la normalité clinique et de la NFS (peut être différé de 12h si traitement débuté en urgence)
			En pratique	- Réalisation sous **prémédication** avec antalgiques - **Non contre-indiqué** par la thrombopénie - **Aspect si PTI** : moelle riche avec présence de mégacaryocytes (quantité normale / augmentée), sans blastes
		Contre-indications		- **PL** - **Geste invasif** hors myélogramme : injection IM, prise de température rectale
TTT				- **Abstention** en l'absence de signe de gravité clinique - **Corticothérapie per os OU immunoglobulines polyvalentes IV** si saignement modéré - **Corticothérapie per os ET immunoglobulines polyvalentes IV** si hémorragie sévère/prolongée - Arrêt de saignement actif. **Transfusion de** CGR si saignement sévère / anémie mal tolérée - **Transfusion de plaquettes à éviter** (destruction rapide) : indiquée si saignement avec pronostic vital engagé
Evolution				- **Bon pronostic, risque de récidive** (rare évolution chronique) - Suivi clinique (recherche de signes hémorragiques) et **NFS** (48h après traitement puis régulier) - Peut révéler un déficit immunitaire primitif / lupus systémique juvénile : diagnostic à remettre en question si évolution chronique / âge inhabituel